

УДК 617.741-004.1-053.1.001.33

ОПТИМИЗАЦИЯ КЛАССИФИКАЦИЙ ВРОЖДЁННЫХ КАТАРАКТ**Н. Ф. Боброва**, профессор, доктор мед. наук,
зав. отделом детской офтальмопатологии

ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В. П. Филатова НАМН Украины»

На підставі обстеження й оперативного лікування 920 дітей (1205 очей) різного віку (2 тижня — 18 років) і тривалого (до 20 років) спостереження розроблена нова клініко-хірургічна класифікація вроджених катаракт. Запропоновано усі морфологічні різновиди вроджених катаракт об'єднати в три великі групи — шаруваті (зі збереженням нормальної анатомії кришталика та нерівномірного помутніння кришталікової субстанції), тотальні (повне помутніння всього кришталика при збереженні нормальної анатомічної його будови) і атипіві (що супроводжуються порушенням анатомічної будови кришталика — його об'єму й форми з повним або нерівномірним помутнінням). Підставою для формування представлених трьох груп стали як морфологічні особливості вроджених катаракт, так і наявність або відсутність супутньої патології ока та організму дитини в цілому, стан залишкової гостроти зору, що в сукупності впливає на терміни оперативного втручання по видаленню вроджених катаракт, на вид операції (показання для первинної імплантації ІОЛ, збереження задньої капсули та ін.) і головне — дає підставу для визначення візуального прогнозу.

Ключевые слова: врождённая катаракта, морфологические типы врождённых катаракт, клинико-хирургическая классификация

Ключові слова: вроджена катаракта, морфологічні типи вроджених катаракт, клініко-хірургічна класифікація

Для систематизации многообразных форм врождённой патологии хрусталика разработаны различные классификации, которые в основном базируются на этиологическом, либо морфологическом принципе, сочетании этих и других факторов.

Лечение врождённых катаракт, как правило, хирургическое. Однако многообразие клинических проявлений врождённых катаракт вынуждает хирурга использовать различные приёмы при производстве операции по их удалению, осуществлять вмешательства в различные периоды жизни ребёнка и получать в результате довольно различные оптические результаты, которые могут приводить к недоумению, делать невозможным их систематизацию и сравнительную оценку.

Целью нашей работы было создание клинико-хирургической классификации врождённых катаракт.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. Обследовано и проанализировано 920 (1205 глаз) детей различного возраста (от 2 недель жизни до 18 лет), оперированных в отделе офтальмопатологии детского возраста института одним хирургом (автором статьи) в течение более чем 20-летнего (с 1987 по 2009гг.) периода по поводу врождённых катаракт.

Система комплексного офтальмологического обследования включала: визометрию (оптотипы Теллера, рисунки

Орловой Е. М., таблицы Шевалёва В. Е.), офтальмотонометрию, биомикроскопию, А-В УЗ-биометрию, офтальмоскопию, фоторегистрацию переднего отдела глаза.

Хирургическое удаление врождённых катаракт осуществлялось в условиях общей анестезии с использованием операционного микроскопа, факоземульсификаторов, различных моделей (Legasy, Premier, Millenium), методами факоспирации через тоннельные микроразрезы [1–5, 12, 13] с одномоментной эндокапсулярной имплантацией гибких ИОЛ [6–11].

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ. Врождённые катаракты могут быть классифицированы в соответствии с этиологическим принципом, морфологическими изменениями, временем возникновения, наличием сопутствующей патологии глаза или организма ребёнка в целом, принципами хирургического лечения и другими факторами.

Однако многочисленные клинические исследования различных авторов показывают, что приблизительно одна треть врождённых катаракт являются наследственными, вторая — ассоциируется с различными синдромами и заболеваниями и оставшаяся треть представлена идиопатической или спорадической формами. Важно выявить причину развития врождённых катаракт.

© Н. Ф. Боброва, 2010

Этиологическая классификация врождённых катаракт. Тщательно собранный анамнез, морфологические исследования не только ребёнка, но и его родителей и близких членов семьи (родственников первого ряда), соответствующие лабораторные исследования матери и ребёнка, помогают установить причину развития катаракты. Наиболее полно этиологическая классификация врождённых катаракт представлена у J. H. Calhoun (1991) — табл. 1 [16].

Таблица 1

Этиологическая классификация врождённых катаракт по J. H. Calhoun (1991)

I. Наследственные.

- А. Аутосомно-доминантные (*Marnier, 1949; Parrow, 1955*)
- В. Аутосомно-рецессивные (*Saebø, 1949*)
- С. Х-сцепленные (*Krill et al., 1969*)

II. Внутритрубные инфекции.

- А. Вирусы:
 1. Краснухи (*Zimmerman, 1968*)
 2. Кори
 3. Ветряной оспы (*Cotlier, 1978*)
 4. Полиомиелита
 5. Простого герпеса (*Nahmias et al., 1976*)
 6. Опоясывающего герпеса (*Cotlier, 1978*)
 7. Цитомегаловируса (*Stago et al., 1977*)
- В. Простейшие:
 1. Токсоплазмоз

III. Недоношенность (*Liebman, 1955*)

IV. Нарушения обмена.

- А. Галактоземия
 1. Дефицит галактозо-1-фосфат уридилтрансферазы (*Cordes, 1960*)
 2. Дефицит галактокиназы (*Stambolian, 1988*)
- В. Гипопаратиреоидизм (*Gass, 1962*)
- С. Псевдогипопаратиреоидизм (*Duke-Elder, 1969a*)
- Д. Сахарный диабет (*Duke-Elder, 1969a*)
- Е. Нарушения липидного обмена (Refsum синдром) (*Toussaint and Davis, 1971*)
- Ф. Окуло-церебро-ренальный (*Wilson et al., 1963*)
- Г. Гипогликемия (*Merin and Crawford, 1971a*)
- Н. Маннозидоз (*Letson and Desnick, 1978*)
- Ж. Наследственный семейный врождённый геморрагический нефрит (Alport синдром) (*Nielson, 1978*)

V. Хромосомные заболевания.

- А. Трисомия
 1. 21 (синдром Дауна) (*Duke-Elder, 1969a*)
 2. 13-15 (*Apple et al., 1970*)
 3. 18 (*Mullaney, 1973*)
- В. Синдром Тернера (*Lessell and Forbes, 1966*)

VI. Глазные аномалии.

- А. Микрофтальмия (*Zeiter, 1963*)
- В. Мезодермальный дисгенез
- С. Колобома
- Д. Аниридия
- Е. Персистирующая зрачковая мембрана
- Ф. Задний лентиконус (*Crouch and Parks, 1978*)
- Г. Персистирующее первичное стекловидное тело (*Reese, 1955*)

VII. Системные синдромы.

- А. **Синдром Халлермана-Штрайфе** (сочетание дисцефалии, карликового роста, гипотрихоза ресниц, аномалий зубов, голубых склер и врождённой катаракты) (*Falls and Schull, 1960*)
 - В. **Синдром Маринеско-Сьегрена** (умственная отсталость, церебральная атаксия, миопатия) (*Alter et al., 1962*)
 - С. **Врождённая эпифизарная дисплазия Конради** (непропорциональный нанизм, аномалия пальцев, сколиоз, поражение связочного аппарата суставов) (*Almaly, 1957*)
 - Д. **Миотоническая дистрофия** (миотония, мышечная слабость, катаракты, аритмии сердца, облысение, нарушение толерантности к глюкозе, умственная отсталость) (*Simon, 1962*)
 - Е. **Миотоническая дистрофия с кардиомиопатией** (*Senegers et al., 1975*)
 - Ф. **Синдром Смита-Лемли-Опитц** (микроцефалия, умственная отсталость аутизм, пороки желудочно-кишечного тракта, сердца, лёгких, почек, гипотония, синдактилия или полидактилия) (*Cotlier and Rice, 1971; Freedman and Baum, 1979*)
 - Г. **Штиклер синдром** (уплощённые черты лица, макроглоссия, микрогнатия, «волчья пасть», нарушения слуха, глаукома, катаракта) (*Opitz et al., 1978*)
 - Н. **Синдром церебрального гигантизма Сото** (высокий рост, большие конечности, гипертелоризм, задержка умственного развития, гипотония, пороки сердца, нистагм, косоглазие) (*Yeh et al., 1978*)
 - И. **Синдром Поттера** (отсутствие почек, дыхательная недостаточность, деформация нижних конечностей) (*Brownstein et al., 1976*)
 - У. **Хондродистрофическая миотония** (сочетание миотонических феноменов с мышечными атрофиями, кардиомиопатия, катаракта и эндокринные нарушения) (*Abertfeld, 1979*)
 - К. **Шварц-Джампел синдром** (нарушение структуры скелетных мышц, костные дисплазии, контрактуры суставов, задержка роста, миотония, блефарофимоз) (*Keating and Hepler, 1969*)
 - Л. **Синдром Коккейна** (чувствительность к солнечному свету, невысокий рост, преждевременное старение) (*Pearce, 1972*)
 - М. **Синдром Меккеля** (поликистоз почек, нарушение развития центральной нервной системы, мозговые грыжи, полидактилия) (*MacRae et al., 1972*)
 - Н. **Рубинштейн-Тауби синдром** (семейная полидактилия) (*Roy et al., 1968*)
- VIII. Дерматологические нарушения.**
- А. **Синдром Ротмунда-Томпсона** (poikiloderma atrophicum) (редкие волосы, аномалии зубов и ногтей, хроническая диарея, остеопатии, телеангиоэктазии, атрофические изменения кожи, катаракта) (*Cole et al., 1945*)
 - В. **Врождённый ихтиоз** (*Jay et al., 1968*)
 - С. **Эктодермальная дисплазия** (*Marshall, 1958*)
 - Д. **Синдром Блоха-Сульцберга** (*Scott et al., 1955*)
 - Е. **Атопический дерматит** (*Cowan and Klauder, 1950*)
- IX. Краниофарингеальные дизостозы.**
- А. **Синдром Крузона**
 - В. **Синдром Аперта**
 - С. **Акроцефалия**

Наследственные катаракты являются следствием генных, геномных и хромосомных мутаций. Чаще — до 75 % наследуются по аутосомно-доминантному типу, реже — по аутосомно-рецессивному. Может быть сцепленное с полом доминантное наследование, когда болеют женщины, либо — рецессивное, при котором поражаются мужчины. Наследственные формы катаракт часто встречаются у нескольких членов одной семьи. Некоторые катаракты при этом бывают столь незначительными, что поражённые могут не подозревать о наличии у них врожденной катаракты.

По данным А. В. Хватовой и соавт. (1987), у 16 % больных с наследственными катарактами имеют место различные синдромы, при которых помутнение хрусталика является лишь одним из симптомов [1].

Описаны многочисленные редкие врождённые синдромы, при которых имеются не только катаракты, но другие ассоциативные системные заболевания. Так, например, катаракты могут наблюдаться при синдроме Лоу (Lowe) — окуло-цереброренальном, который является X-сцепленным рецессивным синдромом.

Чрезвычайно важно, чтобы дети с двусторонними врождёнными катарактами были тщательно обследованы педиатром для исключения системных заболеваний.

Внутриутробные инфекции. Развитие катаракты могут спровоцировать различные тератогенные факторы, оказывающие патологическое воздействие на хрусталик эмбриона или плода в период внутриутробного развития.

К таким факторам относятся внутриутробные инфекции, вызываемые вирусами, бактериями и простейшими.

Большинство вирусов (краснухи, ветряной оспы, герпеса, цитомегаловируса и др.) способно проникать через плацентарный барьер и инфицировать зародыш и плод, являясь причиной развития катаракты и других аномалий.

Вирус краснухи, известный под названием «Немецкая корь», наиболее часто вызывает развитие врожденной катаракты. Заболевание матери краснухой, особенно если инфицирование происходит в первом триместре беременности, может вызвать поражение эмбриона и сопровождается системными нарушениями, такими как сердечные аномалии, глухота и умственная отсталость.

Катаракты, развившиеся вследствие перенесенной краснухи, характеризуются помутнением ядра жемчужно белого цвета. Иногда может наблюдаться полное помутнение хрусталика.

Удаление такой катаракты может осложняться выраженным послеоперационным воспалением, вызванным высвобождением вирусных составляющих. Проводимая широкая вакцинация су-

щественно снижает риск развития этого заболевания.

Ребёнка с полной катарактой как односторонней, необходимо обследовать для исключения вирусносительства краснухи. Для этого ребёнка и мать обследуют на наличие антител к иммуноглобулину G (IgG) и IgM. Также во время операции содержимое аспирированного хрусталика может быть направлено в лабораторию для идентификации вируса, если диагноз внутриутробной инфекции не был подтверждён предварительно.

Другие инфекции, поражающие мать во время беременности, такие как токсоплазмоз, токсокароз, цитомегаловирус, также могут быть причиной развития врожденной катаракты изолированно, либо в сочетании с системными заболеваниями новорожденного ребёнка.

Наиболее опасным периодом воздействия инфекционных возбудителей на орган зрения являются 3–7 недели беременности.

Недоношенность. Появились сообщения о транзиторных помутнениях вдоль заднего хрусталикового шва у недоношенных детей, а также после лазерного лечения ретинопатии недоношенных [17].

Метаболические катаракты. Катаракты могут развиваться при различных обменных нарушениях. Так, катаракта является ранним признаком галактоземии, при которой нарушен синтез фермента, галактозо-1-фосфатуридинтрансферазы, содержащейся в эритроцитах и хрусталике. Катаракта при галактоземии в начале заболевания имеет вид масляных капель и вызывает центральные рефракционные изменения хрусталика. Помимо катаракты, развивающейся в течение первых шести месяцев, могут наблюдаться желтуха, гепатоспленомегалия, цирроз печени, умственная отсталость и др.

Назначение в самом начале беременности матери безмолочной диеты предупреждает развитие катаракты у ребёнка. При ранней диагностике (до трех месяцев) исключение из пищевого рациона ребёнка молока и молочных продуктов может привести к регрессированию помутнений хрусталика.

Сахарный диабет вызывает развитие катаракты в 1–4 % случаев в возрасте от 6 до 13 лет, но может наблюдаться также и у детей младшего возраста, даже у грудных. Быстрое прогрессирование катаракты свидетельствует о тяжелом течении диабета.

При гипогликемии катаракта, возникшая на 2–3 месяце жизни, может быть обратимой.

Нарушение обмена железа — болезнь Вильсона — сопровождается развитием субкапсулярной катаракты, напеминающей цветков подсолнечника.

При гипокальциемии в хрусталике развиваются нежные белёсые точечные помутнения. Могут наблюдаться эпилептические припадки и нарушения развития. Также возможны тетания, спазмофи-

лия, рахит, почечная недостаточность. Лечение, начатое в ранней стадии заболевания (в/в инъекции хлорида кальция, препаратов щитовидной железы), может приостановить дальнейшее развитие помутнений хрусталика.

Маннозидоз — нарушение метаболизма, связанное с дефицитом активной кислой маннозидазы А и В. При этом помутнение хрусталика сочетается с помутнением роговицы, поражением зрительного нерва, развитием косоглазия. Заболевание характеризуется множественными дизостозами, снижением слуха, гепатоспленомегалией, задержкой психомоторного развития и др.

Хромосомные заболевания. При поражении хрусталика чаще других встречается болезнь Дауна, которая обусловлена трисомией хромосомы 21 и наблюдается преимущественно у детей немолдых родителей. Полные бинокулярные катаракты, часто развивающиеся в молодом возрасте, встречаются в 15–50 % случаев при этом синдроме и могут сочетаться с эпикантусом, нистагмом, косоглазием, помутнением роговицы. При синдроме Дауна выявляются тяжёлые нарушения физического и умственного развития — идиотия или имбецильность, микро- и брахицефалия, широкая запавшая переносица, «географический» язык, недоразвитие верхней челюсти, задержка роста или акромегалия, гипотиреоз, ихтиоз, кератоз, алопеция, гипогениализм, синдактилия, полидактилия, врождённый порок сердца и другие аномалии. Около половины больных умирают преимущественно на первом году жизни вследствие сниженной сопротивляемости к инфекциям, хотя могут доживать и до глубокой старости.

Глазные аномалии. Врождённые катаракты достаточно редко бывают изолированными поражениями хрусталика. По данным Е. И. Ковалевского (1980) А. В. Хватовой (1982), у 36,8–77,3 % детей с врождёнными катарактами имеются косоглазие, нистагм, микрофтальм, микрокорнея, патология роговицы, стекловидного тела, сетчатки и зрительного нерва [13, 14].

Микрофтальм — уменьшение размеров глазного яблока различной степени выраженности, сопровождается функциональной неполноценностью органа зрения. Причиной развития могут быть как наследственно-генетические факторы, так и внутриутробные воспалительные и дегенеративные процессы, задерживающие рост глазного яблока. При микрофтальме могут наблюдаться другие пороки развития глаза — колобомы сосудистого тракта и зрительного нерва, аплазия жёлтого пятна и др.

Мезодермальный дисгенез — нарушение развития роговицы и радужки, проявлениями которого являются задний эмбриотоксон, периферические и центральные синехии и другие симптомы расщепления угла передней камеры.

Аномалии сосудистой оболочки — при врождённых катарактах являются колобомы радужки, сосудистой оболочки, поликория, смещение, деформация зрачка, персистирующая зрачковая мембрана, аниридия и другие изменения.

Аномалии стекловидного тела проявляются персистирующим гиперпластическим первичным стекловидным телом (в настоящее время называемым персистирующей эмбриональной сосудистой сетью). Этот новый термин, предложенный Goldberg в 1997 году, заменил прежнее название первичного гиперпластического стекловидного тела, данное Reese в 1955 году. В подавляющем большинстве случаев (до 90 %) аномалия односторонняя, без признаков наследования. Клинически проявляется скоплением фиброваскулярной ткани в ретролентальном пространстве в проекции Клокетова канала. Часто содержит гиалоидную артерию. Ретролентальные массы могут варьировать в размере и располагаться назально или центрально, натягивая цилиарные отростки. Как правило, ткань васкуляризирована веточками сосудов, которые могут отходить от гиалоидной артерии, цилиарных отростков, либо персистирующей зрачковой мембраны. В последнем случае они анастомозируют с сосудами радужки. Если гиалоидная артерия достигает диска зрительного нерва, возможен её анастомоз с центральной артерией сетчатки. Хирургическое пересечение полнокровной гиалоидной артерии может вызвать значительные витреальные геморрагии.

Хрусталик первоначально может быть прозрачным. В случае разрыва задней капсулы он может помутнеть, либо подвергнуться резорбции с сохранением кальцинированного ядра либо фиброваскулярной ткани.

Системные синдромы и врождённые катаракты. Описано большое число хромосомных и дисморфических синдромов (число их превышает количество, приведенных в данной классификации) при которых имеется высокий риск развития врождённой катаракты. Важно знать, что любые аномалии, наблюдаемые у детей с врождёнными катарактами — такие как отставание в развитии, микроцефалия либо гидроцефалия, изменения лицевого скелета, кожи, укорочение, либо удлинение конечностей и другие, описанные выше, требуют тщательного анализа и консультации дополнительных специалистов с целью установления правильного диагноза. Родителям ребёнка надлежит обследоваться в генетической консультации во избежание риска рождения последующих детей с аналогичными проблемами.

Дерматологические нарушения и врождённые катаракты. Помутнение хрусталика при наследственных поражениях кожи объясняют тем, что он является производным эктодермы. Катаракта развивается при синдроме Ротмунда-Томсона, характеризующемся дерматозом, гипогениализмом; а

также при врожденном ихтиозе. Помутнение хрусталика характерно для инфантильного пигментозного дерматоза Блоха-Сульцберга, при котором отмечаются пигментация кожи, облысение, аномалии зубов и другие поражения глаз — атрофия зрительных нервов, косоглазие, нистагм.

Краниофасциальные дизостозы. Врожденная катаракта наблюдается при нарушении развития черепа. Синдром Крузона характеризуется краниосиностазом, когда преждевременное срастание швов приводит к деформации черепа. Характерным для синдрома является лицевой дизостоз, деформация ушных раковин, крючковатый нос и другие аномалии. Возможен экзофтальм вследствие уменьшения объема орбит и повышения внутричерепного давления.

Помутнение хрусталика наблюдается при синдроме Аперта, характеризующемся «башенным» черепом, синдактилией, полидактилией, гипоплазией верхней челюсти, пороком сердца, умственной отсталостью, уплощением глазниц, экзофтальмом, расходящимся косоглазием, нистагмом, поражением зрительного нерва (застойные диски, атрофия), колобомами сосудистой оболочки, поражением сетчатки.

Следует отметить, что врожденная катаракта может быть одним из первых симптомов наследственных изменений соединительной ткани и аномалии костной системы. Катаракта является постоянным симптомом врожденной хондродистрофии, характеризующейся замедлением эпифизарного роста длинных костей при нормальном периостальном росте, что приводит к укорочению и утолщению костей. Вместе с другими глазными и общесоматическими проявлениями катаракта наблюдается при синдромах Марфана и Марчезани.

Большинство катаракт развивается в результате нарушений внутриутробного развития вследствие влияния на хрусталик эмбриона или плода различных неблагоприятных факторов (физических, химических, биологических) как внешней, так и внутренней среды. Это могут быть различные интоксикации (алкоголь, никотин, снотворные, некоторые противозачаточные и abortивные средства), ионизирующее излучение, гиповитаминозы (дефицит витаминов А, Е, фолиевой, пантотеновой кислот), резус-несовместимость матери и плода, кислородное голодание плода вследствие нарушения кровообращения и др.

Причиной развития врожденных катаракт, как и других аномалий, могут явиться различные хронические болезни матери: сердечно-сосудистые, эндокринные и др.

Ятрогенные катаракты. Ятрогенные катаракты могут наблюдаться у детей, получавших большие дозы облучения при лечении лейкемии; длительной системной терапией после пересадки органов;

длительной системной медикаментозной терапии различных общесоматических заболеваний.

Катаракты невыясненной этиологии (идиопатические или спорадические). Большинство одно-сторонних врожденных катаракт попадают в эту категорию. Многие хирурги признают, что это наиболее частая монокулярная патология хрусталика, поскольку монокулярные катаракты не могут быть наследственными, либо развиваться вследствие нарушений обмена. Двусторонние врожденные катаракты также могут быть идиопатическими. Только при двустороннем поражении следует осуществлять детальное, тщательное обследование ребенка и его родителей у смежных специалистов для исключения генетических и системных заболеваний.

Классификация врожденных катаракт по времени появления. Врожденные катаракты подразделяются на собственно врожденные, инфантильные и ювенильные в зависимости от возраста, когда они возникают.

Собственно врожденные имеются при рождении, но могут быть диагностированы позднее, когда проявятся нарушения зрительных функций, либо появится лейкокория.

Инфантильные катаракты развиваются в течение первых двух лет жизни, а ювенильные — в первые 10 лет [15]. Последние (инфантильные и ювенильные) часто объединяются в группу развивающихся («developmental») катаракт.

Сроки удаления врожденных катаракт. Лечение врожденных катаракт хирургическое. При этом большинство авторов склоняются к удалению врожденных катаракт при снижении остроты зрения до 0,3 и менее.

Вопрос о сроках удаления врожденных катаракт продолжает изучаться и в настоящее время. В любом случае его следует решать индивидуально с учетом этиологии и морфологии катаракты, остаточной остроты зрения, общего состояния ребенка.

По данным многих авторов, занимавшихся изучением изменений зрительного анализатора в условиях депривации, сенситивный период развития зрения приходится на период от второго до шестого месяцев жизни ребенка. В связи с этим, указанный возраст является оптимальным для удаления врожденных катаракт при показаниях к ранней операции.

По данным А. В. Хватовой и соавт. (1987), ранние операции показаны при:

- полных, полурассосавшихся, плёнчатых катарактах;
- зональных, центральных, атипичных катарактах с диаметром помутнения более 3 мм, когда в условиях миопии невозможно осуществить ретиноскопию;
- наличию ригидности зрачка при всех формах врожденных катаракт, появлении нистагма при любой форме катаракты.

Морфологическая классификация врождённых катаракт.

Морфологические изменения врождённых катаракт характеризуются значительной вариабельностью в зависимости от интенсивности, формы и локализации помутнений хрусталика [18].

Различают:

1. **Тотальную катаракту;**
2. **Передне-полярную катаракту;**
3. **Ламеллярную катаракту;**

4. **Ядерную катаракту;**
5. **Заднюю полярную катаракту;**
6. **Задний лентиконус;**
7. **Заднюю и переднюю субкапсулярную.**

Наиболее полную и обобщённую классификацию врождённых катаракт приводит А. В. Хватова (1987), в которой автор максимально старается учесть все характеристики поражённого хрусталика, сопутствующие изменения глаза и организма ребёнка, степень снижения зрительных функций (табл. 2).

Таблица 2

Классификация врождённых катаракт по А. В. Хватовой (1987)

Происхождение	Симметричность поражения	Величина помутнения хрусталика	Локализация помутнения	Клинические формы	Сопутствующие изменения органа зрения	Общая патология организма	Степень снижения остроты зрения
Наследственные Внутриутробные	Двустороннее Одностороннее	Частичные Полные	Капсулярные Капсулоленткулярные	Полная (диффузная) Полураассосавшаяся Плёнчатая Зонулярная Центральная (ядерная) Полярная Атипичная (полиморфная) Другие (веретенообразная, передняя аксиальная, эмбриональная, звёздчатая, катаракта швов, ядерная, порошкообразная, коронарная, точечная, коралловидная и др.)	Отсутствуют Косоглазие, нистагм, микрофтальм, микрокорнея, колобома радужки и хориоидеи, аниридия, помутнение стекловидного тела, изменения сетчатки, атрофия зрительного нерва, изменения век, изменения слёзных путей	Отсутствует Врождённая патология (болезнь Дауна, галактоземия, врождённый порок сердца, прочие заболевания) Приобретенная патология (рахит, туберкулёзная интоксикация, ревматизм, заболевания дыхательных путей и др.)	0,3 и выше (I) 0,2–0,05 (II) ниже 0,05 (III)

Клинико-хирургическая классификация катаракт по Н. Ф. Бобровой (2010). На основании анализа приведенного выше материала, очевидно, что не может существовать единой методики удаления врождённых катаракт, столь разнящихся по морфологическому признаку. Наряду с известными принципами проведения операции через маленький разрез методами аспирации-ирригации, методика удаления слоистых катаракт будет отличаться от передне-задне полярных, полураассосавшихся, заднего лентиконуса, персистирующего стекловидного тела и др., будут различаться также и сроки удаления различных форм врождённых катаракт, неодинаковым является и прогноз восстановления зрительных функций.

Для облегчения выбора хирургической тактики, а также анализа полученных результатов, Н. Ф. Боброва и А. Н. Хмарук в 2003 году предложили условное объединение всех видов врождённых катаракт, подвергавшихся хирургическому

лечению в три группы в зависимости от анатомического строения хрусталика и локализации его помутнений. Предложенное объединение существенно упростило анализ полученных результатов и облегчило прогнозирование получения высоких зрительных функций. Последующие многочисленные работы в этом направлении подтвердили правильность и обоснованность предложенного разделения [6, 9, 10].

В настоящей статье для рассмотрения и обсуждения офтальмологической общественности мы предлагаем собственную разработанную клинико-хирургическую классификацию врождённых катаракт (табл. 3). В предложенной классификации, наряду с морфологическим и функциональным состоянием глаз с врождёнными катарактами, рассматриваются рекомендуемые для каждого типа катаракты сроки и вид оперативного вмешательства, а также определяется возможность визуального прогноза операции.

Клинико-хирургическая классификация врождённых катаракт (Боброва Н. Ф., 2010)

Тип катаракты	Состояние задней капсулы	Сопутств. патология глаза	Сопутств. патология организма	Остаточное форменное зрение	Сроки операции	Вид оперативного вмешательства	Визуальный прогноз
I Слоистые — преимущественно бинокулярные (сохранение анатомического строения хрусталика — формы и объёма с неравномерным нарушением прозрачности) зонулярные, ядерные, кортикальные, частичные	Прозрачная	Отсутствует	Практически отсутствует	Сохранено	В зависимости от остаточной остроты зрения (менее 0,25–0,3), чаще в 5–6 лет	Аспирация-ирригация через передний капсулорексис с эндокапсулярной имплантацией гибких ИОЛ, с сохранением прозрачной задней капсулы	Благоприятный
II Тотальные — в основном бинокулярные (сохранение формы и объёма хрусталика с его диффузным помутнением, возможна патология передней капсулы) полные, молочные	Преимуществ. прозрачная	Редко встречается	Встречается часто	Отсутствует	Ранние — в грудном возрасте (1–6 мес).	Аспирация-ирригация через передний капсулорексис (при необходимости — с использованием оригинальных технологий для его формирования), с эндокапсулярной имплантацией гибких ИОЛ, с сохранением задней капсулы в случаях ее прозрачности	Относительно благоприятный, зависит от срока операции и общей патологии организма
III Атипичные — чаще монокулярные (нарушение объёма и формы хрусталика с полным либо неравномерным помутнением в сочетании с патологией обеих капсул и др.) полурас-сосавшиеся, плёнчатые, задне-передне-капсулярные, задний и передний лентиконус	Чаще мутная	Наблюдается часто	Наблюдается нечасто	Сохранено редко	В зависимости от остаточной остроты зрения, при полной облитерации зрачка — ранние в грудном возрасте	Сложные вмешательства на передней капсуле для формирования переднего капсулорексиса, восстановление капсульного мешка; внутрикапсулярная имплантация ИОЛ; первичное вскрытие задней капсулы с передней витрэктомией, с одномоментным устранением сопутствующей патологии переднего отдела глаза	Как правило неблагоприятный.

Слоистые катаракты. Первому типу (482 глаза — 40 % всех наблюдений) дано название *слоистых катаракт*, в соответствии с наличием чередования мутных и прозрачных слоёв вещества хрусталика при сохранении анатомического его строения. К этому типу мы отнесли зонулярные, ядерные, кортикальные и частичные катаракты. Такой тип катаракт наблюдается, как правило (до 99 %), симметрично на обоих глазах с одинаковой либо различной степенью выраженности помутнений. Сопутствующая патология глаза и организма при этом типе катаракт практически отсутствует. Остаточное зрение имеется как правило у всех детей, иногда, при слабой выраженности помутнений — оно может достигать высоких показателей (0,5–1,0). Оперативное вмешательство рекомендуется осуществлять в поздние сроки (чаще всего до школы, в 5–6 лет) при снижении остроты зрения менее 0,25–0,3. Задняя

капсула преимущественно (до 97 %) прозрачна. Рекомендуется классическая техника моно- либо бимануальной факоаспирации с эндокапсулярной имплантацией гибких ИОЛ. Прогноз восстановления высокого зрения — 0,3 и выше благоприятный.

Тотальные катаракты. Второй тип (224 глаза — 18,6 % всех наблюдений) — *тотальные катаракты* объединяет группу катаракт с диффузным помутнением хрусталикового вещества при сохранении формы и объёма хрусталика. В данную группу вошли полные катаракты и так называемые молочные — с разжижением мутного хрусталикового содержимого. Такие катаракты также чаще (до 95 %) наблюдаются на обоих глазах с редко встречающейся глазной сопутствующей патологией. При этом сопутствующая патология организма у детей с тотальными катарактами наблюдается достаточно часто — до 22 % и более. Чаще других имеют место

нарушения со стороны ЦНС (перинатальная энцефалопатия, гипертензионно-гидроцефальный синдром, синдром Дауна), врожденные пороки сердца, отставание в психо-физическом развитии, перенесенные внутриутробно TORCH-инфекции и другая патология. Как правило, эта группа представлена слепыми на оба глаза детьми, которые нуждаются в производстве ранних — в сроки 1–6 месяцев оперативных вмешательств. У детей с тотальными катарактами имеется высокий (до 55 %) удельный вес косоглазия и нистагма. Поскольку анатомия хрусталика не нарушена, задняя капсула преимущественно (до 87 %) прозрачная. Рекомендуются традиционная аспирация-ирригация катаракты с (либо без) одномоментной имплантацией ИОЛ в зависимости от квалификации хирурга и технического оснащения операционной. Только молочные катаракты требуют видоизменения техники операции, когда при вскрытии передней капсулы жидкое мутное содержимое капсулярного мешка вытекает в переднюю камеру.

С учётом тяжёлой общей патологии, сроки вмешательства могут откладываться до выздоровления ребёнка. Прогноз восстановления высокой остроты зрения чаще (до 85 %) относительно благоприятный и зависит как от времени проведения операции, так и от состояния центральной нервной системы.

Атипичные катаракты. Этот тип врождённых катаракт (499 глаз — 41,7 % всех наблюдений) объединяет те морфологические варианты, когда имеется нарушение анатомического строения хрусталика — его объёма и формы с полным, либо неравномерным помутнением. В эту группу включены полурассосавшиеся, плёнчатые катаракты, задний и передний лентиконус, персистирующее стекловидное тело и др.

Атипичные катаракты часто — до 50 % случаев — наблюдаются на одном глазу при наличии парного здорового глаза. При этом часто — до 35 % при атипичных катарактах параллельно имеет место сопутствующая патология глазного яблока (микрофтальм, микрокорнеа, патология роговицы, ригидность зрачка, персистирующие зрачковые мембраны, аниридия, незапустевшая гиалоидная артерия и другие изменения). Часто (до 55 % случаев) при хирургии таких катаракт обнаруживается мутная задняя капсула. Такая аномалия развития хрусталика в сочетании с сопутствующей глазной патологией объясняет точку зрения многих офтальмологов на монокулярные врождённые катаракты как на порок развития глаза в целом.

Сопутствующая патология организма при атипичных катарактах встречается реже (до 14 %). Чаще других имеет место патология ЦНС, пороки сердца, отставание в психо-физическом развитии и др. Только у трети больных с атипичными катарак-

тами сохраняется остаточное форменное зрение. Одностороннее поражение обуславливает высокую частоту (до 47 %) развития косоглазия.

Нарушение анатомического строения хрусталика при атипичных катарактах требует выработки индивидуальной хирургической техники, соответствующей каждому порочному изменению. С учётом высокой частоты сопутствующей глазной патологии — хирургию атипичных катаракт можно отнести к разряду наиболее сложных. Монокулярность поражения диктует необходимость раннего проведения вмешательства и первичной имплантации ИОЛ. Возможность её осуществления обусловлена клиническими параметрами капсулярного мешка и степенью выраженности сопутствующей патологии. Прогноз восстановления высокого зрения чаще неблагоприятный, что объясняется как успешней развиваться депривационной амблиопией, так и порочным состоянием глазного яблока.

Заключение. Предложенная нами клинико-хирургическая классификация врождённых катаракт базируется на уникальном по численности материале (более 1205 глаз у 920 детей различного возраста — от 2 недель до 18 лет жизни) с различными клиническими видами врождённых катаракт, оперированных и анализированных в течение 20-летнего (с 1989 по 2009 годы) периода. В разработанной классификации, наряду с морфологическими особенностями помутневшего хрусталика, учитываются особенности хирургического вмешательства и ожидаемый визуальный результат. Надеемся, что использование предлагаемой классификации даст возможность выбора сроков и тактики хирургического вмешательства, позволит осуществлять визуальный прогноз операции и главное — унифицировать многообразие этой патологии для получения возможности сравнительной оценки достигнутых результатов.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Аветисов Э. С., Ковалевский Е. И., Хватова А. В. Руководство по детской офтальмологии. 1987. М.: Медицина.
2. Боброва Н. Ф., Сорочинская Т. А., Хмарук А. Н. Современная микрохирургия врожденных катаракт, ее анатомические и функциональные результаты в детском возрасте. // Офтальмолог. журн. — 1993. — № 4. — С. 196–201.
3. Боброва Н. Ф. Варианты техники факоэмульсификации различных клинических форм детских катаракт и ее эффективность. // Офтальмолог. журн. — 1988. — № 5. — С. 290–294.
4. Боброва Н. Ф. Особенности факоэмульсификации катаракты у детей. // Тез. докл. V Всерос. съезда офтальмолог. — Москва, 1987. — С. 212–217.
5. Боброва Н. Ф. Усовершенствование техники и результаты фако-эмульсификации врожденных катаракт у

- детей. // Офтальмол.журн. — 1989. — № 3. — С.137–141.
6. **Боброва Н. Ф., Дембовецкая А. Н., Жеков А. К.** Сопутствующая патология у детей до 2-х летнего возраста с врожденными катарактами. // Офтальмол. журн. — 2009. — № 1–2. — С. 63–69.
7. **Боброва Н. Ф., Енукидзе Д. З.** Гибкие складывающиеся ИОЛ в имплантационной хирургии детских катаракт. // Офтальмол.журн. — 2000. — № 6. — С.36–40.
8. **Боброва Н. Ф., Зетгерстрем Ш., Кугельберг У.** и др. Современные технологии внутрикапсулярной имплантации складывающихся ИОЛ в хирургии врожденных катаракт у детей. // Офтальмол. журн. — 2002- № 4.
9. **Боброва Н. Ф., Сорочинська Т. А., Жеков О. К.** Первинна імплантація ІОЛ Acrysof при факоаспірації уроджених катаракт у дітей раннього віку (1–24 місяця) // Науковий вісник Ужгородського університету. — Ужгород, 2004. — вип. 22. — С. 21–25.
10. **Боброва Н. Ф., Тронина С. А., Хмарук А. Н.** и др. Гибкие ИОЛ Acrysof в имплантационной хирургии детского возраста (шестилетний опыт). // Офтальмол. журн. — 2004. — № 4. — С. 18–23.
11. **Боброва Н. Ф., Хмарук А. Н.** Состояние задней капсулы в динамике наблюдений после факоаспирации различных видов врожденных катаракт у детей. // Збірник наукових праць «Проблеми екологіч. та мед. генетики і клінічної імунології», Вип.4 (50). — Київ-Луганськ-Харків, 2003. — С. 341–348.
12. **Боброва Н. Ф., Хмарук А. Н.** Тоннельные разрезы при экстракции детских катаракт. // Офтальмол.журн. — 1997. — № 2. — С. 120–122.
13. **Ковалевский Е. И.** Глазные болезни. — М., 1980.
14. **Хватова А. В.** Заболевания хрусталика глаза у детей. — Л.: Медицина, 1982. — 199 с.
15. **Lambert S. R., Drack A. V.** Infantile cataracts // Surv. Ophthalmol, 1996; 40: 427–458.
16. **Nelson L. B., Calhoun J. H., Harley R. D.** Pediatric ophthalmology. — W.B. Saunders company, 1991; 532p.
17. **O'Neil J. W., Hutchinson A. K., Saunders R. A., Wilson M. E.** Acquired cataracts after argon laser photocoagulation for retinopathy of prematurity. J AAPOS 1998; 2(1): 48–51.
18. **Trivedi R. H., Peterseim M. M., Wilson M. E. Jr.** New techniques and technologies for pediatric cataract surgery // Curr. Opin. Ophthalmol., 2005; 16 (5). — P. 289–93.

Поступила 25 июня 2010
Рецензент д-р мед. наук С. К. Дмитриев

OPTIMIZATION CONGENITAL CATARACT CLASSIFICATIONS

N. F. Bobrova

Odessa, Ukraine

Clinical-surgical classification of congenital cataracts is elaborated on the basis of examination and surgical treatment of 920 babies and children (1205 eyes) aged 2 w/o — 18 y/o and long term (up to 20 years) observation. All morphological types of congenital cataracts were united to the three big groups — zonular (with preservation of normal anatomy of the lens and alternating pacifications of lenticular substance), total (complete pacification of the lens at preservation of a normal anatomic structure) and atypical (accompanied by infringement of the anatomic structure of the lens — its volume and the form with complete or irregular pacification). Morphological features of congenital cataracts as well as presence or absence of accompanying pathology of the eye and a child's organism in hole, level of residual vision were the basis for presented three groups formation. All mentioned conditions in aggregate make influence to the terms of congenital cataract removal, type of the surgical technique (the indication to primary IOL implantation, posterior capsule preservation, etc.) and the main thing — gives the basis for definition of the visual forecast.

